

Waktu

Pencapaian kompetensi:

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan dalam mengelola penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan:

1. Melakukan diagnosis penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan beserta diagnosis bandingnya.
2. Memberikan tata laksana pasien penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.
3. Mengenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan dan indikasi merujuk pasien
4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan konseling.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion*
- *Peer-assisted learning* (PAL)
- *Bedside teaching* (ronde bangsal)
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri pada pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patofisiologi

- Diagnosis dan diagnosis banding: gejala klinis perdarahan dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan hemostasis: identifikasi dan interpretasi
- Komplikasi: diagnosis klinis dan pemeriksaan penunjang

Tujuan 2. Tata laksana pasien penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer- assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Prosedur perawatan (istirahat, kompres es, penekanan atau pembekatan daerah perdarahan, meninggikan daerah yang mengalami perdarahan)
- Terapi substitusi (konsentrat faktor, terapi alternatif dengan transfusi komponen darah: kriopresipitat, FFP).
- Terapi suportif (transfusi: PRC, fisioterapi; psikososial).

Tujuan 3. Mengenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan dan indikasi merujuk pasien.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mengenal/mengidentifikasi komplikasi: artropati kronis, inhibitor, infeksi Hepatitis B, C, HIV
- Indikasi tata laksana bedah elektif: sinovektomi pada artropati hemofilik berat
- Indikasi tata laksana kegawatan bedah (kasus perdarahan intrakranial - pra dan pasca bedah)
- Tata laksana terapi substitusi sebelum, selama dan sesudah tindakan bedah
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan konseling.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*

- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Edukasi kepada orang tua dan penderita
- Cara memutus rantai penurunan: memahami cara penurunan sifat genetik
- Upaya pencegahan: konseling

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Penyakit akibat gangguan koagulasi diturunkan
Slide
 1. Pendahuluan
 2. Epidemiologi
 3. Etiologi
 4. Perkembangan hemostasis
 5. Patofisiologi
 6. Manifestasi klinis
 7. Pemeriksaan penunjang
 8. Diagnosis
 9. Diagnosis banding
 10. Komplikasi
 11. Tata laksana
 12. Prognosis
 13. Pencegahan
 14. Kesimpulan
- Kasus : 1. Hemofilia A
2. Hemofilia A dengan komplikasi
3. Penyakit von Willebrand
- Sarana dan Alat Bantu Latih:
 - Penuntun belajar /*learning guide* (terlampir)
 - Tempat belajar /*training setting*: ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Montgomey RR, Gill JC, Scott JP. Hemophilia and von Willebrand disease. Dalam : Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-6. Tokyo: WB Saunders Company; 2003. h. 1631-69.
2. Friedman KD, Rodgers GM. Inherited coagulation disorders. Dalam : Greer JP, Foerster J, Lukens JM, Rodgers GM, Paraskevas F, Glader B, penyunting. Wintrobe's clinical hematology. Edisi ke 11. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 1620-7.

3. Laffan M, Manning R. Investigation of hemostasis. Dalam: Dacie SJV, Lewis SM, penyunting. Practical haematology. Edisi ke-8. Tokyo: Churchill Livingstone; 1995. h. 379-440.
4. Gatot D, Moeslichan MZ. Gangguan pembekuan darah yang diturunkan : hemofilia. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 174-176.
5. Deitcher SR. Disorders of hemostasis and thrombosis. Dalam : Armitage JO, penyunting. Atlas of clinical hematology. Hongkong: Lippincott Williams and Wilkins; 2004, h.185-9.
6. Marques MB, Fritsma GA. Hemorrhagic coagulation disorders. Dalam: Rodak BF, penyunting. Hematology: clinical principles and applications. Edisi ke-2. Tokyo: WB Saunders Company; 2002. h. 588-604.
7. Leary MA, Sills RH, Manco-Johnson MJ. Treatment of bleeding in children with hemophilia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 64-5.
8. Lee MT. Disorders of coagulation. Dalam : Weiner MA, Cairo MS penyunting. Pediatric hematology/oncology secret. Philadelphia: Hanley & Belfuss INC; 2002. h. 47-52.
9. Scott JP, Montgomery RR. Hereditary clotting factor. Dalam : Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: WB Saunders Co; 2007. h. 2066-2074.
10. Lanzkowsky P, Willis P. Disorders of coagulation. Dalam : Lanzkowsky P, penyunting. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone; 1995. h. 295 -327.
11. Manucci PM, Tuddenham EGD. The hemophilias-from royal genes to gene therapy. NEJM 2001;344:1733.
12. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. Canada, World Federation of Hemophilia, 2005.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan tanpa komplikasi (Hemofilia A, B, dan penyakit von Willebrand).

Gambaran umum

Penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi diturunkan yang sering terjadi adalah: hemofilia A, hemofilia B, dan penyakit von Willebrand.

Dikenal 3 jenis hemofilia, yaitu: hemofilia A (defisiensi faktor VIII/*anti hemophilic factor*), hemofilia B (defisiensi faktor IX/*Christmas factor*), dan hemofilia C (defisiensi faktor XI). Hemofilia A dan B merupakan penyakit perdarahan hereditas berat yang paling sering, terjadi pada kira-kira 1: 5.000 laki-laki, sekitar 85% berupa hemofilia A dan 10-15% berupa hemofilia B. Hemofilia A dan B dapat terjadi pada semua golongan etnis. Gen faktor VIII dan IX terletak di ujung lengan panjang kromosom X dan diturunkan secara *X-linked traits/recessive*, sehingga biasanya perempuan sebagai pembawa sifat sedangkan laki-laki sebagai penderita. Defisiensi faktor XI merupakan defisiensi autosomal yang berhubungan dengan gejala perdarahan ringan-sedang.

Penyakit von Willebrand merupakan penyakit perdarahan hereditas yang paling sering dengan angka kejadian sekitar 1-2% populasi, diturunkan secara otosomal, sehingga dapat terjadi pada perempuan dan laki-laki, disebabkan karena abnormalitas faktor von Willebrand (FVW) baik kuantitatif dan atau kualitatif.

Klasifikasi beratnya hemofilia bergantung pada kadar faktor VIII atau faktor IX dalam plasma. Diklasifikasikan hemofilia berat bila kadar F.VIII atau F.IX kurang dari 1%, hemofilia sedang bila kadarnya 1-5% dan ringan bila kadarnya 5-30%. Kadar hemostatik untuk F.VIII adalah > 30-40%, dan untuk F.IX adalah >25-30%.

Klasifikasi penyakit von Willebrand meliputi: tipe 1 (defisiensi kuantitatif parsial FVW), merupakan tipe yang paling sering (sekitar 85%); tipe 2 (karena kualitas yang abnormal), terdiri dari tipe 2A, 2B, 2N, 2M; dan tipe 3 yang merupakan defisiensi FVW total. Tipe 1, 2A dan 2B diturunkan secara *autosomal dominant*, sedangkan tipe 2N dan 3 merupakan keadaan yang resesif.

Dalam kaskade koagulasi faktor VIII dan IX bersama dengan fosfolipid dan kalsium berperan dalam mengaktivasi faktor X melalui jalur intrinsik. Defisiensi faktor-faktor tersebut akan menyebabkan gangguan pembentukan bekuan fibrin. Sedangkan FVW berperan penting dalam memulai proses hemostasis dengan cara meningkatkan adhesi dan agregasi trombosit. Pertama, FVW memediasi adhesi trombosit dengan endotel dengan cara berikatan dengan reseptor trombosit glikoprotein Ib (GPIb), kemudian memfasilitasi interaksi dengan GPIIb sehingga terjadi agregasi trombosit. Kedua, FVW berperan sebagai pembawa protein faktor VIII sehingga bila kadar FVW rendah akan mengakibatkan kadar faktor VIII juga rendah (defisiensi F.VIII sekunder). Mutasi pada beberapa lokus yang berbeda menyebabkan timbulnya berbagai varian penyakit ini.

Gambaran klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Manifestasi klinis perdarahan pada hemofilia A dan B sejalan dengan derajat defisiensinya. Perdarahan yang umum dijumpai adalah mudah memar, hemartrosis, hematoma dan perdarahan oral khususnya perdarahan gusi, yang terjadi secara spontan atau setelah adanya trauma. Perdarahan yang terjadi pada penyakit von Willebrand dapat berupa perdarahan ringan sampai berat, biasanya berupa perdarahan mukokutan seperti memar yang hebat, epistaksis, menoragi, adanya perdarahan yang memanjang pada luka kecil, perdarahan yang berlebihan setelah trauma atau cabut gigi.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan atas anamnesis, pemeriksaan fisik dan laboratorium. Pada anamnesis didapatkan adanya keluhan perdarahan spontan atau karena trauma, dicari riwayat keluarga dengan keluhan yang sama meskipun pada sekitar 20-30% tidak didapatkan riwayat keluarga (terjadi karena adanya mutasi spontan), pada pemeriksaan fisik dicari tanda-tanda perdarahan, dan pada pemeriksaan laboratorium didapatkan masa tromboplastin parsial teraktivasi (aPTT) memanjang. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium dengan pemeriksaan kadar faktor VIII untuk hemofilia A dan kadar faktor IX untuk hemofilia B. Diagnosis pasti penyakit von Willebrand ditegakkan berdasarkan anamnesis yang sugestif untuk penyakit ini dibantu dengan pemeriksaan laboratorium spesifik. Umumnya didapatkan waktu perdarahan dan aPTT yang memanjang. Hasil normal pada tes skrining belum menyingkirkan diagnosis penyakit ini. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan kadar F.VIII, antigen FVW (VWF:Ag), aktivitas FVW (VWF R:Co) dan VWF multimers.

Tata laksana pasien hemofilia harus dilakukan secara komprehensif, selain mengganti faktor pembekuan yang kurang, perawatan serta rehabilitasi penting dilakukan, diperlukan juga edukasi bagi pasien dan keluarganya. Bila terjadi perdarahan akut pada hemofilia maka yang harus dilakukan pertama ialah tindakan imobilisasi, kompres es. Penekanan atau pembeatan serta

meninggikan daerah yang mengalami perdarahan juga perlu dilakukan. Dalam 2 jam setelah perdarahan, pasien hemofilia sudah harus mendapat faktor pembekuan yang diperlukan. Untuk hemofilia A diberikan konsentrat F. VIII dengan dosis (unit): $\text{unit/dL (\%)} \times \text{kenaikan kadar yang diinginkan} \times \text{BB (kg)} \times 0,5$, dapat juga dengan dosis empiris yaitu untuk F. VIII 20-25 U/kg setiap 12 jam. Untuk hemofilia B diberikan konsentrat F. IX dengan dosis (unit): $\text{unit/dL (\%)} \times \text{kenaikan kadar yang diinginkan} \times \text{BB (kg)}$, dapat juga diberikan dosis empiris 40-50 U/kg setiap 24 jam. Keduanya diawali dengan dosis muatan (*loading dose*) dua kali dosis rumatan. Selanjutnya dilakukan evaluasi terhadap respon terapi. Bila konsentrat F.VIII tidak tersedia dapat diberikan kriopresipitat, sedangkan bila konsentrat F. IX tidak tersedia dapat diberikan FFP.

Pemberian komponen darah pada penyakit von Willebrand diperlukan untuk tindakan operasi yang cukup besar atau untuk mengatasi perdarahan berat yang mengancam jiwa.

Komplikasi penyakit hemofilia meliputi artropati kronis, timbulnya inhibitor karena terbentuknya antibodi baik untuk faktor VIII maupun faktor IX, dan risiko penyakit yang ditularkan lewat transfusi.

Inhibitor dilaporkan terjadi pada sekitar 25-35% pasien hemofilia A, pada hemofilia B angka kejadian inhibitor jauh lebih rendah (1-3%). Untuk mengatasi inhibitor diberikan terapi dengan cara induksi toleransi imun dengan menaikkan dosis faktor VIII atau dengan pemberian faktor VIIa rekombinan atau *activated prothrombin complex concentrate* (APCC) untuk memotong jalur koagulasi.

Hal lain yang cukup penting adalah pencegahan terjadinya perdarahan dengan menghindari trauma. Di negara maju pemberian profilaksis konsentrat F.VIII atau F. IX dilakukan secara rutin, sedangkan di negara berkembang hal ini belum dilakukan karena memerlukan biaya yang sangat mahal.

Prognosis ditentukan oleh derajat beratnya penyakit, pemberian terapi substitusi yang adekuat serta ada tidaknya penyulit.

Contoh kasus

STUDI KASUS: HEMOFILIA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Hemofilia A)

Seorang anak laki-laki berusia 2 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama lutut kanannya bengkak. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, kemudian penderita tampak kesakitan sehingga tidak dapat berjalan. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum mendapat pengobatan.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:
 - perdarahan
 - deteksi perdarahan di tempat lain
 - deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
 - diagnosis banding etiologi perdarahan (karena faktor vaskular, trombosit, koagulasi atau fibrinolisis; etiologi perdarahan dapat diduga dari karakteristik manifestasi perdarahan).
2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidak ada kejang, tidak pucat, tampak sakit sedang. Posisi lutut kanan fleksi. Berat badan 10 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- Status lokalis lutut kanan: bengkak, nyeri, teraba hangat, lingkaran lutut 20 cm (lingkaran lutut kiri 18 cm); ekimosis di daerah lengan dan tungkai.

Diagnosis

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Hemofilia A

(Klinis ada manifestasi perdarahan berupa ekimosis dan hemartrosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi. Adanya hemartrosis mengindikasikan penyakit hemofilia. Difikirkan hemofilia A karena merupakan jenis hemofilia yang paling sering).

Diagnosis banding: Hemofilia B

(Gejala klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, dan meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT, kadar faktor VIII bila sarana tersedia)

Bila dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan darah rutin dalam batas normal, BT dan PT normal, aPTT memanjang, maka diagnosis pasien ini adalah Tersangka Hemofilia A (berat).

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Pemberian terapi substitusi berupa konsentrat F. VIII dengan dosis:
Hari ke-1: $0,5 \times 10 \times 50U = 250U$ (= 1 vial konsentrat F.VIII @250U)
Evaluasi respon terapi. Bila perdarahan berat (dan sendi masih terasa nyeri), terapi dilanjutkan setiap hari sampai fungsi sendi kembali normal dan pertimbangkan terapi tambahan selang sehari selama 1 minggu.
- Bila konsentrat faktor VIII tidak tersedia diberikan kriopresipitat sebanyak: $10 \times 50U = 500U$
= 7 unit kriopresipitat (1 unit/bag kriopresipitat mengandung lebih kurang 70-80U F.VIII).
- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua,
- Rujuk untuk diagnosis pasti dan konseling genetik.

6. Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

Jawaban:

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala (bengkak, nyeri), lingkaran lutut
- Bila membaik, terapi dilanjutkan sesuai protokol
- Penilaian fungsi lutut

Penilaian ulang

7. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan.

Studi kasus 2 (Hemofilia dengan komplikasi)

Seorang anak laki-laki berusia 5 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS Hasan dengan keluhan utama nyeri lutut kanan. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, sebelumnya sejak 1 minggu lutut kanan sudah bengkak yang makin lama makin bertambah bengkak. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita sudah sering mengalami keluhan serupa, dibawa berobat ke RS terdekat bila penderita mengeluh nyeri dan pernah mendapatkan transfusi darah berwarna kuning. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- perdarahan sendi (berat dan berulang)
- deteksi perdarahan di tempat lain
- deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
- diagnosis banding etiologi perdarahan

2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidak ada kejang, tidak pucat, tampak sakit sedang. Posisi lutut kanan fleksi. Berat badan 20 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- status lokalis lutut kanan: bengkak, nyeri, teraba hangat, sulit diluruskan, lingkaran lutut 35 cm (lingkaran lutut kiri 25 cm); ekimosis di daerah lengan dan tungkai.

Diagnosis:

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Hemofilia A + artropati hemofilik

(Klinis ada manifestasi perdarahan berupa hemartrosis berulang dan ekimosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi. Adanya hemartrosis mengindikasikan penyakit hemofilia. Difikirkan hemofilia A karena merupakan bentuk hemofilia tersering dan pasien diduga pernah mendapat kriopresipitat?).

Diagnosis banding: Hemofilia B

(Gejala klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Difikirkan hemofilia B, karena mungkin transfusi yang pernah diperoleh pasien adalah FFP. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, dan meninggikan tempat yang mengalami perdarahan
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT), pemeriksaan foto rontgen lutut kanan.

Bila hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan darah rutin dalam batas normal, BT dan PT normal, aPTT memanjang, foto lutut kanan menunjukkan artropati maka diagnosis pasien ini adalah Tersangka Hemofilia A (berat)+ artropati hemofilik.

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Pemberian terapi substitusi berupa konsentrat F. VIII dengan dosis:

Hari ke-1: $0,5 \times 20 \times 50U = 500U$ (= 1 vial konsentrat F.VIII @250U)

Evaluasi respon terapi. Bila perdarahan berat dan sendi masih terasa nyeri, terapi dilanjutkan setiap hari sampai fungsi sendi kembali normal dan pertimbangkan terapi tambahan selang sehari selama 1 minggu.

- Bila konsentrat faktor tidak tersedia dapat diberikan kriopresipitat sebanyak: $20 \times 50U = 1000U = 14$ unit kriopresipitat (1 unit/bag kriopresipitat mengandung lebih kurang 70-80U F.VIII). Evaluasi selanjutnya sama dengan di atas.

- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua, konseling genetik
- Merujuk pasien ke Pusat Pelayanan Hemofilia (untuk rencana pemberian terapi profilaksis, fisioterapi (Rehabilitasi medik), tata laksana bedah/sinovektomi (Bedah Ortopedi), terapi substitusi untuk sebelum, selama dan sesudah operasi, konseling genetik.

6. Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

Jawaban:

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala, lingkaran lutut.
- Penilaian fungsi lutut dan hasil fisioterapi.
- Bila dilakukan sinovektomi, evaluasi pasca operasi.

Penilaian ulang

7. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua agar melakukan fisioterapi sesuai jadwal dan segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan.

Studi kasus 3 (Penyakit von Willebrand)

Seorang anak perempuan berusia 7 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama perdarahan hidung (mimisan). Keluhan muncul sejak 3 hari yang lalu, kemudian perdarahan makin bertambah meskipun sudah dilakukan penekanan hidung. Ibunya mengatakan bahwa penderita sudah sering mengalami keluhan seperti ini, tetapi biasanya perdarahan dapat berhenti sendiri. Penderita juga sering mengalami biru-biru pada lengan dan tungkai bawahnya yang kemudian dapat menghilang. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak tampak pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum pernah mendapat pengobatan.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- perdarahan
- deteksi perdarahan di tempat lain
- deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
- diagnosis banding etiologi perdarahan (karena faktor vaskular, trombosit, koagulasi atau fibrinolisis; etiologi perdarahan dapat diduga dari karakteristik manifestasi perdarahan)

2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa penekanan (tampon hidung)

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidak pucat, tampak sakit ringan. Berat badan 25 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- Status lokalis: perdarahan hidung dari kedua lubang hidung ekimosis di daerah lengan dan tungkai bawah

Diagnosis:

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Penyakit von Willebrand (tipe 1)

(Klinis seorang anak perempuan dengan manifestasi perdarahan mukokutan berupa epistaksis dan ekimosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan hemostasis karena abnormalitas FVW. Difikirkan penyakit von Willebrand karena dari anamnesis sugestif kearah penyakit ini (perempuan, perdarahan mukokutan) dan angka kejadiannya cukup tinggi. Difikirkan tipe 1 karena merupakan tipe tersering.

Diagnosis banding: ITP

Trombositopati

(Gejala klinis kelainan hemostasis akibat kelainan vaskular dan trombosit sering serupa. Manifestasi klinis kelainan trombosit baik jumlah maupun fungsi sama. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa tampon hidung.
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT)

Bila dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan kadar trombosit, BT dan aPTT normal, belum dapat menyingkirkan diagnosis penyakit Von Willebrand.

Umumnya kadar trombosit normal, BT memanjang, aPTT dapat normal atau memanjang.

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Berikan kriopresipitat
- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua, konseling genetik
- Merujuk pasien ke pusat pelayanan yang lebih komprehensif (untuk diagnostik dan tata laksana)

Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala klinis

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan berat.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang diturunkan, yaitu:

1. Mengetahui etiologi dan patofisiologi penyakit koagulasi yang diturunkan.
2. Menegakkan diagnosis, diagnosis banding dan komplikasi penyakit koagulasi yang diturunkan.
3. Memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang diturunkan.
4. Memberikan penyuluhan termasuk konseling genetik.
5. Merujuk pasien yang mengalami komplikasi ke pusat pelayanan yang lebih komprehensif.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner MCQ yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar).
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran:
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium.
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran:
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan diagnosis dan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand tanpa komplikasi secara mandiri.

Instrumen penilaian

- Kuesioner awal

Instruksi: Pilihlah B bila pernyataan Benar, S bila pernyataan Salah

1. Faktor-faktor yang berperan dalam hemostasis adalah vaskular, trombosit, koagulasi dan fibrinolisis. B/S. Jawaban B. Tujuan 1

2. Pemeriksaan laboratorium yang diperlukan untuk menegakkan diagnosis hemofilia adalah Hb, leukosit, trombosit, Bleeding Time dan Clotting Time. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
3. Ekimosis, hematoma, hemartrosis merupakan manifestasi perdarahan yang paling sering terjadi pada pasien hemofilia. B/S. Jawaban B. Tujuan 1

• **Kuesioner tengah**

MCQ:

Pilih salah satu jawaban yang benar

Untuk soal no.1-2 lihat skenario kasus di bawah ini:

Seorang anak laki-laki berusia 2 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama lutut kanannya bengkak. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, kemudian penderita tampak kesakitan sehingga tidak dapat berjalan. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum mendapat pengobatan. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum kompos mentis, tidak anemis. Didapatkan ekimosis dan hematoma pada lengan dan tungkainya. Lutut kanan bengkak dan nyeri, posisi ditekuk. Pemeriksaan lain dalam batas normal. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan CBC dalam batas normal, BT normal, PT normal, aPTT memanjang.

1. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia
 - b. Penyakit von Willebrand
 - c. Koagulasi intravaskular diseminata
 - d. Penyakit perdarahan akibat kelainan hati
 - e. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
2. Bila pada hasil pemeriksaan pasien di atas didapatkan kadar faktor IX 3%, bagaimanakah tata laksana yang akan saudara berikan untuk pasien ini?
 - a. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, pemberian vitamin K
 - b. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi kriopresipitat
 - c. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi FFP
 - d. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi trombosit
 - e. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi FWB

Untuk soal no. 3-4 lihat skenario kasus di bawah ini.

Seorang anak laki-laki berusia 5 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS Hasan Sadikin dengan keluhan utama nyeri lutut kanan. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, sebelumnya sejak 1 minggu lutut kanan sudah bengkak yang makin lama makin bertambah bengkak. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita sudah sering mengalami keluhan serupa, dibawa berobat ke RS terdekat bila penderita mengeluh nyeri dan pernah mendapatkan transfusi darah berwarna kuning. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum kompos mentis, tidak anemis. Didapatkan ekimosis dan hematoma pada lengan dan tungkainya. Lutut kanan bengkak dan nyeri, posisi ditekuk.

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 11,5g/dL, leukosit 8.000/mm³, trombosit 160.000/mm³, BT 4 menit, PT 12 detik dan aPTT 85 detik, Faktor VIII < 1%.

3. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Penyakit von Willebrand
 - d. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
 - e. ITP
4. Bagaimanakah tata laksana pasien di atas?
 - a. Pemberian transfusi FFP
 - b. Pemberian vitamin K1
 - c. Pemberian transfusi FWB
 - d. Pemberian transfusi kriopresipitat
 - e. Pemberian transfusi trombosit

Untuk soal no. 5-6 lihat skenario kasus di bawah ini.

Seorang anak perempuan berusia 7 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama perdarahan hidung (mimisan). Keluhan muncul sejak 3 hari yang lalu, kemudian perdarahan makin bertambah meskipun sudah dilakukan penekanan hidung. Ibunya mengatakan bahwa penderita sudah sering mengalami keluhan seperti ini, tetapi biasanya perdarahan dapat berhenti sendiri. Penderita juga sering mengalami biru-biru pada lengan dan tungkai bawahnya yang kemudian dapat menghilang. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak tampak pucat. Penderita baru pertama kali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum pernah mendapat pengobatan.

5. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Penyakit von Willebrand
 - d. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
 - e. ITP
6. Untuk menegakkan diagnosis pasien di atas, pemeriksaan laboratorium manakah yang akan saudara usulkan?
 - a. Hb, leukosit, trombosit, BT, CT, PT, aPTT
 - b. Hb, leukosit, trombosit, BT, PT, aPTT, Faktor VIII
 - c. Hb, leukosit, trombosit, BT, PT, aPTT, Faktor IX
 - d. BT, CT, PT, aPTT, TT, Faktor VIII
 - e. BT, CT, PT, aPTT, TT, Faktor IX

Jawaban kuesioner tengah:

- | | | |
|------|------|------|
| 1. A | 3. A | 5. C |
| 2. C | 4. D | 6. B |

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah/tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|----------|------------------------|---|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan. |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar. |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan). |

Nama peserta:	Tanggal:
Nama pasien:	No Rekam Medis:

PENUNTUN BELAJAR HEMOFILIA DAN PENYAKIT VON WILLEBRAND						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke:				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda!					
2.	Tanyakan keluhan utama (pada umumnya perdarahan: kulit, mukosa, sendi)!					
3.	Sudah berapa lamakah menderita perdarahan ini?					
4.	Bagaimanakah tipe perdarahannya?					
5.	Apakah keluhan perdarahan ini timbul secara spontan atau karena trauma (termasuk penyuntikan, penusukan, cabut gigi, sunat?)					
6.	Apakah perdarahan itu cepat atau sulit berhenti?					
7.	Apakah keluhan ini yang pertamakali atau berulang?					
8.	Bila gejala ini berulang, berapa lamakah interval setiap episode perdarahan?					
9.	Bila pernah mengalami perdarahan, apakah tindakan yang dilakukan saat itu?					
10.	Apakah perdarahan tersebut mudah atau sulit berhenti?					
11.	Apakah perdarahan terjadi di tempat yang sama?					
12.	Dimana sajakah perdarahan terjadi?					
13.	Apakah perdarahan (sendi) disertai bengkak?					
14.	Apakah perdarahan (sendi) disertai nyeri?					
15.	Apakah perdarahan ini menyebabkan gangguan fungsi?					
16.	Apakah disertai dengan nyeri kepala?					
17.	Apakah disertai penurunan kesadaran?					
18.	Apakah disertai muntah?					
19.	Apakah disertai kelumpuhan?					
20.	Apakah ada gejala nyeri perut?					
21.	Bagaimanakah buang air kecilnya? Apakah berwarna merah?					
22.	Bagaimanakah buang air besarnya? Apakah berwarna hitam?					

23.	Bagaimanakah menstruasinya? Menoragi? Metroragi?						
24.	Bagaimanakah keadaan umum pasiennya?						
25.	Apakah perdarahan ini menyebabkan pasien menjadi pucat?						
26.	Adakah riwayat keluhan yang sama pada keluarga? (terutama paman dari ibu/saudara sekandung laki-laki/ayah dari ibu)						
27.	Apakah sebelumnya pasien sudah dibawa berobat? Apakah jenis/nama obatnya						
28.	Bagaimanakah respon terhadap pengobatan tersebut?						
29.	Apakah pernah mendapat transfusi darah? Apakah jenis transfusinya?						
30.	Bagaimanakah keadaan kesehatan anak sebelum sakit Sekarang? - Apakah sering menderita sakit? - Penyakit apakah yang pernah diderita?						
II. PEMERIKSAAN JASMANI							
1.	Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani!						
2.	Tentukan keadaan umum: derajat kesadaran, posisi khusus, anemis?						
3.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat						
4.	Tentukan status gizi (pemeriksaan antropometri)						
5.	Lakukan pengukuran tanda vital: tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh						
6.	Periksa manifestasi perdarahan pada kulit, mukosa						
7.	Periksa mata: konjungtiva anemis?, perdarahan subkonjungtiva?, sklera ikterik?						
8.	Periksa hidung: epistaksis?						
9.	Periksa rongga mulut: adakah tanda perdarahan gusi, lidah, mukosa mulut; apakah pucat?						
10.	Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, konsistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit						
11.	Periksa jantung: normal/abnormal						
12.	Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain?						
13.	Periksa abdomen: distensi? nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? <i>Defance muscular</i> ?						
14.	Bila terdapat perdarahan sendi: periksa status lokalis secara inspeksi dan palpasi, ukur lingkaran sendi tsb dan bandingkan dg sisi yg lain, periksa fungsi sendi tersebut (adakah keterbatasan gerak?), apakah ada tanda-tanda radang lokal? Adakah komplikasi lain (pada tulang & jaringan lunak sekitar)						
15.	Pemeriksaan status neurologis						
III. PEMERIKSAAN PENUNJANG							
1.	Periksa darah tepi lengkap (Hb, leukosit, Ht, trombosit); apus darah tepi: MCV, MCH, MCHC						
2.	Periksa BT, CT, PT, APTT, PTT <i>substitution test</i>						
3.	Periksa kadar faktor (VIII, IX, von Willebrand)						
4.	Periksa urin rutin						
5.	Periksa tes benzin						
6.	Periksa foto rontgen sendi (indikasi)						

IV.	DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING						
1.	Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan!						
2.	Berdasarkan hasil yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan!						
3.	Laboratorium: anemia? trombositopenia? PT?, APTT?, PTT <i>substitution test</i> , <i>Factor assay</i>						
4.	Sebutkan diagnosis banding! Jelaskan alasannya!						
V.	TATA LAKSANA						
1.	Umum: istirahat, kompres es, mengangkat daerah yang mengalami perdarahan, menekan atau membebat daerah yang mengalami perdarahan						
2.	Khusus: <i>factor replacement therapy</i> (jenis, cara pemberian, dosis): <i>plasma derived</i> , kriopresipitat, FFP, PRC						
3.	Atas indikasi: Kortikosteroid pada hemartrosis yang nyeri Asam traneksamat pada perdarahan mukosa						
4.	Perawatan secara komprehensif dengan divisi dan departemen lain (gizi, gigi dan mulut, ortopedi, rehabilitasi medis, radiologi, psikologi, kesehatan jiwa)						
5.	Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien (<i>informed consent</i>)						
6.	Tentukan apakah pasien perlu rawat inap atau berobat jalan						
7.	Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping obat						
8.	Edukasi untuk penderita dan orang tua: Jelaskan bahwa: - penyakit ini merupakan penyakit hereditas (terangkan cara penurunannya), - penyakit ini memerlukan pengobatan dan pemantauan seumur hidup (perlu pemeriksaan rutin dan evaluasi) - jenis-jenis faktor pembekuan yg tersedia - manfaat dan risiko transfusi komponen darah - rencana pemeriksaan rutin dan evaluasi - pentingnya konseling keluarga						
9.	Konseling genetik						
VI.	PENCEGAHAN						
1.	Jelaskan bahwa penyakit ini dapat menyebabkan perdarahan berulang baik spontan atau dicetuskan oleh trauma						
2.	Jelaskan mengenai aktivitas yang boleh dikerjakan sehubungan dengan upaya pencegahan terjadinya perdarahan: - jenis kegiatan yang boleh dilakukan (termasuk olah raga)						
3.	Jelaskan mengenai pencegahan terjadinya penyulit: - setiap mengalami episode perdarahan pasien agar segera diterapi - jelaskan langkah pertama apabila terjadi perdarahan akut (imobilisasi, kompres es, penekanan/pembebatan dan meninggikan daerah perdarahan) - fisioterapi sesuai anjuran						
4.	Jelaskan pentingnya konseling keluarga						

DAFTAR TILIK

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda ✕ bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

✓ **Memuaskan** Langkah/tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
 ✕ **Tidak memuaskan** Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
 T/D **Tidak diamati** Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih

Nama peserta didik:	Tanggal :
Nama pasien :	No. Rekam Medis:

DAFTAR TILIK HEMOFILIA DAN PENYAKIT VON WILLEBRAND				
No.	Langkah / kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
I.	ANAMNESIS			
1.	Sikap profesionalisme: - Menunjukkan penghargaan - Empati - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh			
2.	Menarik kesimpulan mengenai tipe perdarahan			
3.	Mencari gejala perdarahan lain di tempat-tempat tertentu/ di tempat lain			
4.	Mencari penyulit hemofilia, peny. von Willebrand			
5.	Mencari diagnosis banding: Hemofilia A, hemofilia B, peny. von Willebrand			
6.	Mencari faktor-faktor yang mempermudah terjadinya episode perdarahan			
7.	Mencari informasi riwayat keluarga			
8.	Mencari informasi riwayat pengobatan			
II.	PEMERIKSAAN FISIK			
1.	Sikap profesionalisme - Menunjukkan penghargaan - Empati - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien			

	- Memahami bahasa tubuh			
2.	Menentukan keadaan umum, kesan sakit, status gizi			
3.	Pengukuran tanda vital			
4.	Pemeriksaan lokasi perdarahan			
5.	Mencari lokasi dan memeriksa perdarahan di tempat lain			
6.	Pemeriksaan status neurologis			
7.	Pemeriksaan adanya penyulit			
III.	USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM			
	Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan sesuai tahapan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan)			
IV.	DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING			
	Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja dan diagnosis banding yang ditegakkan			
V.	TATA LAKSANA			
1.	Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping			
2.	Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan			
3.	Memantau hasil pengobatan			
4.	Mengenal dan mengidentifikasi indikasi merujuk pasien			
5.	Menerangkan cara penurunan penyakit			
VI.	PENCEGAHAN			
	Menerangkan upaya pencegahan terjadinya perdarahan			

Peserta dinyatakan ☐ Layak ☐ Tidak layak melakukan prosedur	Tanda tangan pembimbing (Nama jelas)
--	--

PRESENTASI:

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

Tanda tangan peserta didik

(Nama jelas)

Kotak komentar
